TITRES

ET

TRAVAUX SCIENTIFIQUES

DU

Dr Raymond CESTAN

G. Steinheil, Éditeur.

TITRES

Externe des hopitaux de Paris (1894).

Interne des hopitaux de Paris (1895).

Docteur en médecine de la Faculté de Paris (1899).
Lauréat de la Faculté (1899).

Chef de Clinique a la Clinique nerveuse de la Salpêtrière
(1899 1900, 1900-1901).

Chef de Laboratoire a la Clinique nerveuse de la Salpêtrière

Lauréat de l'Académie de Médecine
Prix Herpin, de Genève (1902).
Prix Civrieux (1903).

ENSEIGNEMENT

Conférences de séméiologie du système nerveux a la Clinique Charcot
(1899-1900-1901-1902-1903).

TRAVAUX

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Principales formes et histogénèse de la myélite tuberculeuse. *Revue neurologique*, 1899.
Sarcomes et sarcomatose du système nerveux. *Congrès de Grenoble*, 1902.
Neurofibromatose centrale. *Revue neurologique*, 1900.
La neurofibromatose. *Revue neurologique*, 1903.
Tumeurs multiples du cerveau. *Société anatomique*, 1899.
Fracture longitudinale de la voûte cranienne. *Société anatomique*, 1896.
Dégénérescences descendantes consécutives à un ramollissement du pédoncule cérébral. *Revue neurologique*, 1903.

PATHOLOGIE INTERNE

A. — **Système nerveux.**

1° Séméiologie

Études sur le réflexe cutané plantaire.

Double hémorragie cérébrale. *Soc. anatomique*, 1899.
Le pied bot de la maladie de Friedreich. *Soc. anatomique*, 1899.
Le réflexe cutané plantaire. *Gazette des hôpitaux*, 1900.
Discussion au Congrès de Neurologie, 1902.

Études sur la contracture organique par lésion du faisceau pyramidal.

État du faisceau pyramidal dans quatre cas de paraplégie spasmodique infantile. *Société de biologie*, 1897.
Hémiplégie permanente par tumeur cérébrale avec intégrité du faisceau pyramidal. *Société anatomique*, 1897.
Contracture hystérique et contracture organique. *Arch. méd. de Toulouse*, 1899.
Hémiplégie permanente des tabétiques. *Progrès médical.*
Hémiplégie permanente des tabétiques. *Congrès de neurologie*, 1900.

Considérations sur la contracture organique. *Congrès de neurologie*, 1901 et 1902.
Le syndrome de Little. Thèse doctorat, 1899.
Myélite traumatique. *Soc. anatomique*, 1898.
Quelques remarques sur la paralysie spasmodique permanente par tumeur médullaire. *Revue neurologique*, 1902.
La section transverse complète de la moelle dorsale supérieure. *Rivista critica di clinica medica*, 1903.

Études sur le réflexe pupillaire.

Méningo-myélite syphilitique avec signe d'Argyll-Robertson. *Archives de neurologie*, 1900.
Le signe pupillaire d'Argyll-Robertson. *Gazette des hôpitaux*, 1901.
Nouvelle contribution à l'étude du signe d'Argyll-Robertson. *Congrès de neurologie*, 1902.

Topographie des atrophies musculaires myélopathiques.

Revue neurologique, 1902.
Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.

2° MALADIES DE L'ENCÉPHALE

Le syndrome de Little. Thèse de Doctorat, 1899.
Tumeur cérébrale avec troubles mentaux. *Revue neurologique*, 1901.
Les troubles cérébraux dans la sclérose en plaques. Mémoire déposé à l'Académie de médecine pour le prix de Civrieux de 1903.
Aphasie sensorielle. *Soc. anatomique*, 1897.

Études sur les syndromes bulbo-protubérantiels.

Syndrome de Weber. *Revue neurologique*, 1899.
Endothéliome épithélioïde du noyau rouge. *Revue neurologique*, 1902, et *Archives de neurologie*, 1902.
Paralysie des mouvements associés des globes oculaires. *Revue neurologique*, 1901.
Sclérose en plaques et paralysie des mouvements associés des yeux. *Revue neurologique*, 1902.
Sur un nouveau cas de paralysie des mouvements associés des yeux. *Revue neurologique*, 1903.
Le syndrome protubérantiel supérieur. *Gazette des hôpitaux*, 1903.
Myosis bulbaire et paralysie alterne. *Gazette des hôpitaux*, 1903.

3° Maladies de la moelle

Syndrome de Brown-Sequard avec dissociation syringomyélique d'origine syphilitique. *Annales de dermatologie*, 1897.

Quatre observations de lésions des nerfs de la queue de cheval. *Gazette des hôpitaux*, 1901.

Sur les affections traumatiques du cône terminal de la moelle. *Gazette des hôpitaux*, 1902.

La paralysie spasmodique familiale. *Revue de médecine*, 1900.

La paraplégie spinale antérieure subaiguë. *Congrès de neurologie*, 1900.

Atrophie musculaire tardive chez un malade porteur d'un ancien foyer de paralysie infantile. *Progrès médical*, 1899.

Sur deux cas de syringomyélie à topographie radiculaire. *Revue neurologique*, 1901.

Contribution à l'étude des réflexes tendineux dans le tabes. *Mémoire déposé à la Société de médecine de Toulouse*, 1903.

Traumatisme du coude droit dans l'enfance, tabes, névrite du nerf cubital. *Gazette hebdomadaire*, 1897.

La main bote de la maladie de Friedreich. *Société de neurologie*, 1903.

Des analgésies viscérales dans la maladie de Friedreich. *Société de neurologie*, 1903.

4° Muscles et nerfs périphériques

Une myopathie avec rétractions familiales. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1902.

Deux types cliniques de lésions radiculaires du plexus brachial. *Archives médicales de Toulouse*, 1897.

Un cas exceptionnel de paralysie obstétricale. *Revue neurologique*, 1900.

Sur un signe palpébral constant dans la paralysie faciale périphérique. *Congrès de neurologie*, 1903.

5° Névroses

De l'abasie neurasthénique. *Archives médicales de Toulouse*, 1897.

Œdème bleu hystérique. *Revue neurologique*, 1901.

Tremblement essentiel congénital. *Revue neurologique*, 1901.

B. — Maladies générales et infectieuses; cœur, sang, tube digestif, etc.

L'Achondroplasie. *Revue neurologique*, 1901, et *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901.

Tumeur adénomateuse du corps pituitaire sans acromégalie. *Revue neurologique*, 1903.

Hypertrophie congénitale des doigts. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.
Le rhumatisme chronique. *Société anatomique*, 1896, et observation in Thèse de Cazal, Paris, 1898.
La névrite amyotrophique des tuberculeux. *Société anatomique*, 1898 et observations in Thèse d'Astie, Paris, 1898.
La polynévrite grippale. *Gazette des hôpitaux*, 1900.
La polynévrite syphilitique. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900.
Polynévrite chez deux blennorragiques. *Revue neurologique*, 1901.
Le pupura. *Archives médicales de Toulouse*, 1897.
Maladie bleue et persistance du canal artériel. *Société anatomique*, 1899.
Lésions médullaires et névritiques dans un cas de gangrène sénile par artérite oblitérante. *Société anatomique*, 1899.
Un cas rare d'occlusion intestinale. *Société anatomique*, 1896.
Compte rendu du Congrès de médecine interne, 1902. In *Gazette des hôpitaux*.

C. — **Documents divers.**

Observations in thèses Adeline, Astie, Baraks, Cazal, Le Dosseur, Lopes, Pichardie, Raskine, Seyer.

Gazette des hôpitaux. — Comptes rendus de la Société de neurologie, des Congrès de neurologie, et du Congrès de médecine de 1902.
Revue neurologique. — Analyses de travaux de neurologie.
Journal de Physiologie et de Pathologie générale. — Analyses de travaux de neurologie.

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Principales formes et histogénèse de la myélite tuberculeuse

(en collaboration avec M. Philippe).

Myélite par compression et myélite par propagation, telles sont les deux formules anatomo-pathologiques qui servent à expliquer les accidents nerveux d'origine médullaire qui surviennent au cours du mal de Pott tuberculeux. Nous avons pu décrire une autre forme, celle de la myélite parenchymateuse primitive sans altérations vasculaires. En effet, de l'étude comparée de 3 cas de méningo-myélite tuberculeuse, l'une à forme de méningite cérébro-spinale aiguë, l'autre à forme de pachyméningite caséeuse avec myélite transverse secondaire, la troisième enfin, plus rare, à forme de foyers de myélite parenchymateuse primitive, il nous a été possible de déduire cette conclusion : « Ces cas démontrent la pluralité des méningo-myélites tuberculeuses ; ils démontrent que la pathogénie des troubles médullaires chez les tuberculeux au cours du mal de Pott est variée ; à côté de l'ancienne formule (myélite par compression), à côté de la théorie de Charcot (pachyméningite caséeuse et myélite par propagation), il faut faire intervenir des foyers de myélite purement parenchymateuse primitive qui évoluent dans le mal de Pott en dehors de toute méningite, sans lésions interstitielles ni vasculaires, très vraisemblablement sous l'action de la tuberculine circulant dans la moelle. La forme que nous décrivons peut être assimilée aux lésions parenchymateuses et non spécifiques au sens histologique qu'on rencontre dans le foie et le rein des tuberculeux. Elle constitue un nouveau type de la myélite tuberculeuse primitive à ajouter aux types décrits par M. le professeur Raymond en 1886. »

Travaux sur la sarcomatose du système nerveux

Neurofibromatose centrale.
Sarcomes et sarcomatose du système nerveux (en collaboration avec MM. Philippe et Oberthur).
La neurofibrosarcomatose.

Pendant quatre années, nous avons porté particulièrement notre attention sur l'histogénèse des tumeurs cérébrales, gliome, endothéliome, sarcomes, etc. Nous avons pu réunir ainsi 15 cas de sarcomes du système nerveux et, par l'étude comparative de ces nombreux documents, nous avons proposé de substituer à la classification purement histologique des sarcomes, une classification basée à la fois sur les caractéres cliniques et les caractères anatomiques. Nous distinguons deux groupes. Le premier groupe comprend les *sarcomes solitaires* avec deux variétés. L'une atteint les méninges; de type fibro-plastique, d'évolution lente, elle détermine une destruction modérée et toute locale du tissu nerveux, elle a une tendance à l'enkystement, peut-être même à la curabilité spontanée par suite des progrès de la dégénérescence acidophile avec infiltration calcaire; elle est justiciable d'une intervention chirurgicale. L'autre atteint le tissu nerveux proprement dit, elle correspond au glio-sarcome des auteurs; elle est formée d'un tissu embryonnaire, très végétant, avec cellules polymorphes et myéloplaxes; elle a une évolution rapide, au point d'amener la destruction de la presque totalité d'un hémisphère cérébral ou du cervelet.

Le deuxième groupe comprend la méningite sarcomateuse et les sarcomes multiples, c'est la sarcomatose, ce terme exprimant la puissance de généralisation très grande de ces tumeurs au point d'envahir dans certains cas la totalité du système nerveux central et périphérique.

Dans ce deuxième groupe nous avons porté plus spécialement notre attention sur une forme peu connue de sarcomatose et que nous nous sommes efforcé, à plusieurs reprises, d'individualiser sous le nom de *neurofibrosarcomatose*. Des exemples en avaient été publiés déjà sous le nom de *fibromatose centrale*, et nous avions

déjà nous-même communiqué sous ce titre un cas à la Société de neurologie. Mais, plus tard, au nom de fibromatose centrale, nous avons substitué celui de neurofibrosarcomatose, voulant indiquer ainsi : d'une part, la généralisation à tout le système nerveux central

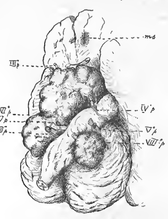


Fig. 1. — Nodules sarcomateux sur les gaines des nerfs craniens. En *ms*, foyer de méningite sarcomateuse (1)

et périphérique ; d'autre part, la vraie nature histologique de cette néoplasie. Le tableau clinique en est vraiment caractéristique.

Sur le fond général des signes de néoplasie intracranienne, névrite optique œdémateuse, céphalées, vomissemements, torpeur, etc., ressortent des signes de localisation basilaire, diplopie, paralysie faciale à type périphérique, mais au *premier plan* titubation cérébelleuse et *surdité bilatérale*. Les signes médullaires sont

(1) Les clichés ont été mis à notre disposition par la *Revue neurologique*, les *Archives de neurologie*, la *Gazette des hôpitaux*. Nous les en remercions vivement.

inconstants, quelquefois douleurs lancinantes, mais parfois aussi paraplégie et troubles sphinctériens; cette pauvreté de signes médullaires qui existait chez nos deux malades fait un singulier contraste avec le résultat de nos autopsies, qui nous a montré de nombreux nodules médullaires. Le même contraste est encore plus marqué au niveau des nerfs périphériques : au point de vue clinique, parfois tumeurs périphériques, douleurs fulgurantes, mais absence d'atrophie musculaire et persistance des réflexes tendi-



Fig. 2. — Nodules sarcomateux sur les racines de la queue de cheval.
A, coupe de la moelle cervicale avec nodules intramédullaires; — B, coupe de la moelle dorsale avec nodules radiculaires (n).

neux; au point de vue anatomique, infiltration des nerfs; or, le microscope montre, en effet, que cette infiltration épargne les cylindraxes et ne détermine que fort rarement des dégénérescences dans les nerfs périphériques des membres. Si nous fixons la durée de la maladie à deux ou trois ans, nous aurons donné un tableau très concis, mais caractéristique, de l'affection ; on portera le diagnostic certain de néoplasme cérébelleux ou de la base, parfois on soupçonnera la généralisation médullaire, presque toujours l'altération des nerfs périphériques sera une découverte d'autopsie.

Ces tumeurs appartiennent au groupe sarcome, et il faut signaler

le polymorphisme des types histologiques suivant leur siège, fibrosarcome, méningite sarcomateuse, type globo-cellulaire, etc., selon que l'on étudie les noyaux cérébraux, médullaires, méningés, etc. Nous avons surtout étudié les altérations des nerfs périphériques et montré l'envahissement caractéristique du tissu conjonctif.

Parfois, c'est une infiltration globo-cellulaire qui intéresse soit la

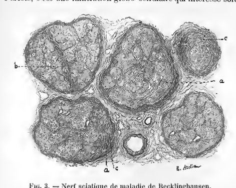


Fig. 3. — Nerf sciatique de maladie de Recklinghausen.

a, épaississement par des éléments fibroplastiques de la face interne des gaines; — *b*, épaississement des cloisons endonévritiques; — *c*, persistance des cylindraxes dissociés et entourés par les éléments fibroplastiques.

face interne du périnèvre, sous la forme ou d'un épaississement concentrique ou d'un épaississement en forme de croissant, soit les cloisons fort épaissies, soit le tissu de soutien tout entier du faisceau nerveux sous la forme d'une infiltration diffuse légère ou complète. Parfois, c'est une lésion toute particulière ainsi faite : les cellules fibro-cellulaires néoplasiques entourent une fibre nerveuse à la manière d'un bulbe d'oignon qui contient encore au centre une fibre nerveuse avec son cylindraxe et sa gaine de myéline; le nodule concentrique augmente, la gaine de myéline disparaît, mais le cylindraxe persiste encore très longtemps au centre du

nodule, puis est détruit à son tour. Il nous a même paru que la gaine de Schwann pouvait participer au processus. L'envahissement se fait aussi de proche en proche, la destruction des fibres nerveuses s'opère fibre à fibre et très lentement ; ainsi s'explique la pauvreté du tableau clinique quant à la lésion des nerfs périphériques.

Dès lors, par une étude comparative de ces nerfs avec ceux de

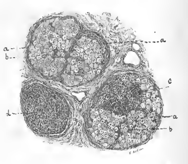


FIG. 4. — Envahissement du nerf médian par le processus sarcomateux.

a, épaississement de la face interne de la gaine ; — *b*, infiltration diffuse dissociant les tubes nerveux ; — *c*, nodules entourant en tourbillons les tubes nerveux avec persistance des cylindraxes ; — *d*, infiltration totale d'un filet nerveux avec persistance des cylindraxes.

la maladie de Recklinghausen, nous avons établi les différences mais aussi la parenté histologique des deux affections.

Certes, la maladie de Recklinghausen conserve sa place en nosologie avec ses taches pigmentaires, ses moluscum, son évolution très lente, sa nature histologique fibromateuse. Mais à côté d'elle, soit créée d'emblée, soit en dérivant par une dégénérescence maligne, existe une autre maladie, la neurofibrosarcomatose, avec localisations sur tout le système nerveux, parfois même avec des molluscum.

Au point de vue de la pathologie générale, c'est dans les deux cas une néoplasie primitive du tissu conjonctif des nerfs, lente, chronique, bénigne, fibromateuse dans la maladie de Recklinghausen, rapide, maligne, sarcomateuse dans la neurofibrosarcomatose.

Dégénérescences descendantes consécutives à un ramollissement du pédoncule cérébral.

Les dégénérescences descendantes consécutives aux lésions pédonculaires sont encore pleines d'obscurités, grâce à la pénurie

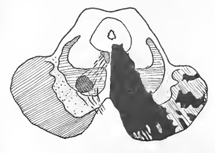


Fig. 5. — Foyers de ramollissement pédonculaire.

des documents. Nous avons pu, pour notre part, étudier avec la méthode de Marchi un ramollissement du pédoncule cérébral qui réunissait les meilleures conditions d'étude.

Nous avons noté la dégénérescence des fibres pyramidales homolatérales, de fibres descendantes situées dans la couche sensitive et se rendant au noyau grêle des cordons postérieurs, du faisceau longitudinal postérieur jusqu'à la région bulbaire; mais notre attention s'est surtout portée sur un faisceau encore peu connu, le faisceau rétro-olivaire. Ce faisceau nous a paru distinct de la voie

pyramidale; situé d'abord dans la partie supérieure de la protubérance dans le faisceau central de la calotte, puis dans le bulbe der-

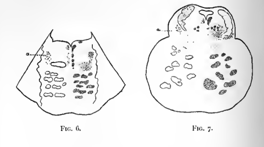


Fig. 6. Fig. 7.

rière l'olive bulbaire, il descend directement dans la moelle, où nous

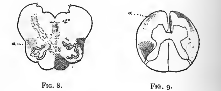


Fig. 8. Fig. 9.

avons pu le suivre dans la zone marginale externe du cordon antérieur dans l'étendue des deux premiers segments cervicaux.

Tumeurs multiples du cerveau
(en collaboration avec M. Coyon).

Fracture longitudinale de la voûte cranienne.

II. — PATHOLOGIE INTERNE

A. — SYSTÈME NERVEUX

1° SÉMÉIOLOGIE

Ayant pris comme sujet de thèse inaugurale le syndrome de Little, nous avons été ainsi conduit, d'une part, à préciser les signes de la contracture organique par lésion du faisceau pyramidal, d'autre part à étudier sa physiologie pathologique. Ce sont là des problèmes dont nous avons cherché la solution dans les travaux suivants.

Travaux sur le réflexe cutané plantaire.

Double hémorragie cérébrale.
Le réflexe cutané plantaire (en collaboration avec M. Le Sourd).
Le pied bot de la maladie de Friedreich.

Le « signe de Babinski » a maintenant sa place dans la séméiologie nerveuse à côté des réflexes tendineux. Cependant, la découverte de M. Babinski n'a pas été immédiatement admise. Aussi, dans les travaux précités, nous sommes-nous efforcé d'étudier le réflexe cutané plantaire dans toutes les affections du système nerveux, névroses et maladies organiques, et de montrer par une importante statistique que l'extension du gros orteil révélait une perturbation transitoire ou permanente de la voie motrice pyramidale. Nous avons surtout insisté sur l'existence du signe de Babinski dans la maladie de Friedreich et dans l'hémiplégie organique du tabes; dans ces affections, en effet, les réflexes tendineux sont abolis, et seul le réflexe cutané plantaire met en évidence la sclérose de la voie motrice. Or, dans ces recherches, nous avons vu que l'opinion clas-

sique qui faisait du pied bot un des signes de la maladie de Friedreich était exagérée, qu'une déformation semblable pouvait s'observer dans les contractures spasmodiques (hémiplégie, sclérose en plaques...), qu'elle coïncidait alors avec l'existence du réflexe cutané plantaire en extension, de telle sorte que nous avons admis que, dans certains cas, le pied bot dit de Friedreich était provoqué par cette même perturbation du tonus musculaire des divers groupes musculaires de la jambe qui donne naissance à l'extension du gros orteil, et qu'en pratique on ne pouvait le considérer comme un symptôme appartenant exclusivement à la maladie de Friedreich.

Travaux sur la contracture organique.

Etat du faisceau pyramidal dans quatre cas de contracture spasmodique infantile (en collaboration avec M. Philippe).
Myélite traumatique.
Hémiplégie permanente par tumeur cérébrale avec intégrité du faisceau pyramidal.
Contracture hystérique et contracture organique.
Hémiplégie permanente des tabétiques.
Nouvelle contribution à l'hémiplégie permanente des tabétiques.
Le syndrome de Little.
Quelques remarques sur la paraplégie spasmodique permanente par tumeur médullaire (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
La section transverse complète de la moelle dorsale supérieure.

Voici les principales thèses que nous avons voulu défendre dans ces travaux successifs sur la contracture par lésion de la voie motrice.

Au point de vue clinique, cette contracture diffère de la contracture hystérique par l'existence de la trépidation spinale, de l'exagération des réflexes tendineux, du signe des orteils de Babinski, par les caractères de sa distribution, par ses réactions électriques et les modifications du tonus musculaire.

Le plus souvent, elle est fonction de la sclérose de la voie motrice, et cette loi doit être conservée en pratique; cependant on peut

observer une contracture permanente sans sclérose de la voie pyramidale, soit dans les diplégies cérébrales, soit dans certains cas de tumeurs cérébrales ou médullaires irritant la voie motrice.

Pour que la contracture organique puisse se manifester, il est indispensable que le neurome sensitif, ganglionnaire, rachidien ne soit pas détruit. Par suite, une hémiplégie survenant au cours d'un tabes ancien, confirmé, avec abolition complète des réflexes tendineux, restera toujours flasque; elle ne pourra pas arriver à la phase de contracture si les réflexes tendineux ne font pas leur réapparition. Notre opinion sur l'hémiplégie permanente du tabes qui va donc à l'encontre de l'opinion classique soutenant la possibilité d'une contracture permanente, malgré l'absence des réflexes tendineux, s'appuie sur cinq observations probantes; elle a d'ailleurs été admise et soutenue dans la thèse très importante de M. Cayla (Th. Paris, 1901).

On peut donc observer l'exagération des réflexes sans contracture, mais non la contracture sans exagération des réflexes.

Les théories classiques sur la physiologie pathologique de la contracture par lésion de la voie pyramidale sont incapables de nous en expliquer toutes les modalités; il est vraisemblable que les centres mésocéphaliques doivent jouer un rôle important et que la voie pyramidale n'est pas la seule voie motrice; mais toute hypothèse sur le rôle de tel ou tel noyau mésocéphalique ou de tel ou tel faisceau autre que la voie pyramidale est encore fort discutable, car nous avons publié des faits anatomo-cliniques qu'elles ne peuvent expliquer. Nous avons vu par exemple une destruction du noyau rouge s'accompagner d'une exagération des réflexes tendineux, fait qui paraît démontrer que ce noyau rouge ne peut pas être le centre du tonus musculaire.

Nous avons été obligés d'aborder l'étude de l'action sur les réflexes tendineux des membres inférieurs d'une section complète de la moelle dorsale supérieure. Or, des faits anatomo-cliniques que nous avons recueillis nous ont amenés à faire une distinction importante. D'une part, nous avons examiné quatre cas de section complète et brusque de la moelle dorsale par fracture de la colonne vertébrale; les réflexes rotuliens étaient abolis cependant

que la méthode de Nissl nous a montré intactes les cellules de la région lombo-sacrée; pour ces faits nous adoptons, par suite, la théorie de Bastian et de Bruns. Mais, d'autre part, nous croyons cette théorie exagérée, car nous avons essayé de montrer qu'une destruction lente et progressive de la moelle déterminait une paraplégie d'emblée et toujours spasmodique.

Ce travail repose sur deux observations de psammome de la

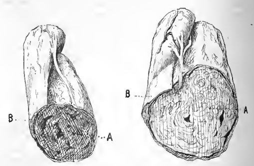


FIG. 10 et 11. — Sarcome angiolithique de la moelle.
A, tumeur; — B, moelle.

région dorsale ayant entraîné une destruction lente de la moelle; or ces deux malades, jusqu'au dernier moment et malgré une anesthésie sensitive complète, avaient été atteintes d'une paraplégie spasmodique. Dans ces cas, la section est lente, progressive, et l'expérimentation montre que chez des animaux, tels que le chien, une section de la moelle cervicale détermine d'abord une paraplégie flaccide avec disparition des réflexes, mais avec retour des réflexes tendineux au bout de plusieurs jours; que, par suite, la moelle lombaire du chien paraît avoir la possibilité de retrouver une certaine indépendance fonctionnelle. Nous savons, d'autre part, que, chez l'enfant né avant terme, les réflexes tendineux sont

vifs malgré l'inachèvement de la voie pyramidale, ce qui paraît

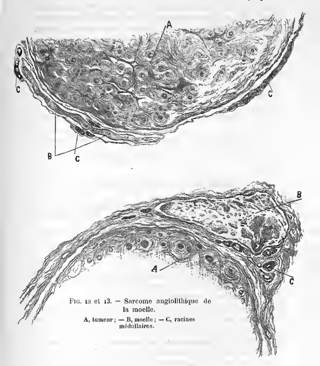


Fig. 12 et 13. — Sarcome angiolithique de la moelle.
A, tumeur ; — B, moelle ; — C, racines médullaires.

indiquer que la moelle lombaire possède à cette époque une certaine autonomie qui s'accorde au surplus fort bien avec la conception

de la division embryologique segmentaire de la moelle. Chez l'adulte, la moelle lombaire perd cette indépendance originelle, s'associe et aux segments médullaires et aux centres encéphaliques, de telle sorte que les réflexes tendineux suivent dès lors une voie longue encéphalo-médullaire. Est-elle rapidement séparée de l'encéphale, la moelle lombaire ne peut reprendre son autonomie primitive, des lésions secondaires des nerfs et des muscles surviennent et la paraplégie reste flaccide. Est-elle au contraire isolée progressivement de l'encéphale, la moelle arrive ainsi à retrouver l'indépendance primitive, les réflexes tendineux reprennent leur voie primitive courte médullaire, la paraplégie reste spasmodique. Mais quoi qu'il en soit de cette hypothèse, nos faits anatomo-cliniques montrent que, dans l'action d'une section complète de la moelle dorsale sur les réflexes rotuliens, un nouveau facteur doit être pris en considération, la rapidité du processus destructif.

Études sur le réflexe pupillaire.

Méningo-myélites syphilitiques avec signe d'Argyll-Robertson.
Le signe pupillaire d'Argyll-Robertson (en collaboration avec M. Dupuy-Dutemps).
Nouvelle contribution à l'étude du signe d'Argyll-Robertson (en collaboration avec M. Dupuy-Dutemps).

En 1889 M. Babinski a signalé les relations existant entre la syphylis et le signe d'Argyll-Robertson. Depuis cette époque, notre attention s'est particulièrement portée sur cette relation, et nos recherches ont confirmé celles de M. Babinski.

En 1900, nous étudions d'abord quatre malades atteints de méningo-myélite syphilitique chronique du type Erb et présentant le signe d'Argyll-Robertson.

En 1901, nous étendons nos recherches à toutes les affections du système nerveux, et nous précisons la technique indispensable, étudiant aussi le réflexe consensuel et le réflexe paradoxal. Nous avons systématiquement mis à l'écart les malades atteints et de signe d'Argyll et d'un autre symptôme permettant de les considérer cli-

niquement comme des tabétiques ou des paralytiques généraux. Dès lors, nous avons établi quatre catégories de malades.

Première catégorie. — *Malades présentant le signe d'Argyll-Robertson et atteints de syphilis, bien que n'étant cliniquement ni tabétiques ni paralytiques généraux.*

5 malades présentant comme seul signe le signe d'Argyll-Robertson.

6 malades atteints d'hémiplégie cérébrale organique et de signe d'Argyll.

4 malades atteints de méningomyélite chronique syphilitique et de signe d'Argyll.

1 malade atteint de sclérose latérale amyotrophique et de signe d'Argyll.

1 malade atteint de maladie de Friedreich (vérification histologique) et de signe d'Argyll.

1 malade atteint d'hématomyélie spontanée et de signe d'Argyll.

Deuxième catégorie. — *Malades présentant le signe d'Argyll-Robertson et d'une autre maladie nerveuse sans syphilis.*

Nous ne possédons pas de fait personnel. Mais il existe dans la littérature 2 cas de syringomyélie et 2 cas de névrite interstitielle hypertrophique. Nous avons longuement analysé ces faits dans l'article précité (*Gazette des hôpitaux*, 21 décembre 1901). Nous avons conclu à la possibilité, mais à l'extrême rareté pratique de telles exceptions à cette règle, que le signe d'Argyll doit faire soupçonner la syphilis.

Troisième catégorie. — *Maladies nerveuses sans signe d'Argyll-Robertson.*

Nous avons examiné 30 cas de polynévrite (dont 2 cas de polynévrite syphilitique), 35 cas de sclérose en plaques, 8 cas de syringomyélie, 6 cas d'atrophie Charcot-Marie, 10 cas de maladie de Friedreich et 3 cas d'hérédo-ataxie : le réflexe pupillaire à la lumière persistait. Nous n'insistons pas sur les autres affections, car les précédentes sont les seules au cours desquelles certains auteurs ont signalé l'apparition du signe d'Argyll-Robertson.

Quatrième catégorie. — *Vésanies diverses.*

Ces recherches ont été faites sur les malades des services de

MM. Denis et Voisin, à la Salpêtrière. Nous avons trouvé le réflexe pupillaire normal chez 100 épileptiques, 30 vieillards déments séniles, 12 démences précoces, 2 folies à double forme, 5 mélancolies, 16 démences systématisées chroniques, 16 démences secondaires, 1 confusion mentale, 4 chorées chroniques, 9 débilités mentales, 9 imbécillités, 6 idioties.

De cette étude, il ressort que le signe d'Argyll-Robertson se trouve d'une manière tout à fait exceptionnelle, soit isolé, soit associé à une affection mentale ou nerveuse ne relevant cliniquement ni de la paralysie générale ni du tabes. Mais très souvent on note alors une affection syphilitique, toute réserve étant faite encore sur la syringomyélie et la névrite interstitielle hypertrophique.

Contribution clinique à l'étude de la topographie des atrophies musculaires myélopathiques
(en collaboration avec M. Huet).

Depuis 1898, les localisations spinales motrices ont été le sujet de recherches expérimentales remarquables. Nous avons étudié cette question en pathologie humaine où un examen électrique approfondi peut nous indiquer la disposition exacte de l'atrophie. Nous avons donc rapporté, d'une part, deux cas de syringomyélie et surtout deux cas de paralysie infantile intéressant le membre supérieur, affection qui peut créer une véritable expérience de physiologie en détruisant une portion limitée de la corne antérieure. Or, dans ces faits cliniques, la topographie de l'atrophie musculaire était franchement radiculaire. Mais cette constatation n'empêche pas d'admettre dans chaque segment médullaire une distribution des cellules motrices en groupements correspondant à tel ou tel muscle. Toutefois, au point de vue pratique, on a pu croire à un moment que la distribution des troubles moteurs de cause médullaire différait de celle des troubles moteurs de cause radiculaire; nos faits s'ajoutent à ceux publiés par M. le professeur Dejerine pour montrer que la seule topographie des atrophies musculaires ne peut servir de base au diagnostic de siège médullaire ou radiculaire de la lésion.

2° MALADIES DE L'ENCÉPHALE

Le syndrome de Little.

Les théories sur les relations qui unissent « la maladie de Little » aux diplégies cérébrales peuvent se réunir en deux groupes. La théorie dualiste soutient que la maladie de Little doit être différenciée des diplégies cérébrales infantiles par sa clinique, son anatomie pathologique, sa pathogénie. La théorie uniciste ne voit au contraire dans la maladie de Little qu'une variété des affections spasmo-paralytiques infantiles.

A l'aide des documents anatomo-cliniques puisés dans les services de MM. Raymond et Bourneville, à la Salpêtrière et à Bicêtre, nous avons abordé à notre tour ce problème, au double point de vue clinique et anatomo-pathologique.

Nous avons d'abord examiné s'il existe une forme véritablement spinale de la maladie de Little, dans le sens où Little l'entendait. L'auteur anglais l'attribuait en effet à des hémorragies médullaires. Son idée n'est malheureusement pas recueillie, et il faut attendre les travaux de Schæffer et de Schultze en 1897 pour voir l'attention des neurologistes et des accoucheurs attirée sur les hématorachis et les hématomyélies dues à une naissance laborieuse. Nous avons pu nous convaincre, par la bienveillance de notre ami le docteur Chalochet, de l'existence et du mécanisme probable de ces hématorachis qui se produisent surtout dans la version par élongation de la moelle cervicale.

Hématomyélie et myélite congénitale nous apparaissent comme deux mécanismes qui, par une lésion transverse de la moelle cervicale, réaliseront une rigidité paraplégique spastique sans troubles intellectuels. Mais, d'une part, ce mécanisme est très exceptionnel, par rapport au nombre assez considérable de maladies de Little que l'on observe; d'autre part, cette paraplégie spinale peut se compliquer d'atrophie musculaire à type myélopathique ou de troubles de la sensibilité et modifier ainsi le tableau clinique si les cornes

de la région cervicale sont lésées; aussi nous croyons-nous en droit de dire qu'un semblable mécanisme ne crée pas une maladie de Little, mais une paraplégie spinale que, dans certains cas, il est vrai, le clinicien ne pourra différencier de cette dernière affection. On ne saurait donc parler d'une origine spinale de la maladie de Little, c'est-à-dire d'une affection causée par une lésion médullaire due à l'accouchement laborieux ou à un foyer de myélite. Quant au point principal, nous estimons que l'on a eu tort de creuser un fossé profond entre la maladie de Little et les diplégies cérébrales. Notre opinion est basée sur l'examen comparatif de toutes les observations de maladie de Little publiées aussi bien en France qu'à l'étranger et sur 38 observations personnelles de diplégies cérébrales qui présentaient le syndrome spastique complet, pied creux, trépidation spinale, exagération des réflexes, signe de Babinski. Nous n'avons pu nous servir des statistiques de Freud et de Ganghofner, car nous avons voulu ne considérer que les affections congénitales ou développées dans les premiers mois de l'existence.

Certes, on ne saurait nier l'existence d'un type clinique conforme au type désigné par la théorie dualiste sous le nom de maladie de Little, type qui, dans sa pureté absolue, diffère de l'hémiplégie spasmodique infantile, décrite par Heine et Cotard; mais on ne doit pas opposer ces deux formes extrêmes des diplégies cérébrales au point de leur assigner une pathogénie différente. Les seules données de l'accouchement ne suffisent pas pour opposer une forme avant terme à une forme asphyxique; les médecins accoucheurs n'ont jamais remarqué que toute naissance avant terme fût suivie de contracture par ce seul motif et nous avons observé, d'une part, des tableaux cliniques semblables avec la naissance, soit prématurée, soit laborieuse, d'autre part des tableaux cliniques différents avec la même cause, naissance soit prématurée, soit laborieuse.

Nous nous sommes convaincu, par l'examen de nos observations, que l'intensité et la généralisation de la spasticité ne dépendent pas de l'époque de la naissance, mais bien de la qualité et de l'étendue du processus cérébral. D'ailleurs, nous avons relevé souvent une toxi-infection, soit de la mère, expliquant peut-être la naissance préma-

turée, soit de l'enfant nouveau-né, en première ligne l'alcoolisme et la syphilis. Sur 31 cas personnels, nous avons trouvé 12 fois la naissance avant terme, 15 fois la naissance asphyxique, 4 fois l'absence d'étiologie. Si la naissance prématurée prédispose plus que toute autre étiologie à la forme paraplégique, elle n'en est pas l'unique dépositaire, aussi la localisation de la spasticité aux membres inférieurs ne permet-elle pas de séparer la diplégie avec naissance prématurée des diplégies cérébrales dues à toute autre cause.

Les convulsions peuvent-elles distinguer la forme avant terme de la forme asphyxique ? Nous avons trouvé dans 12 cas de naissance avant terme, 7 cas avec convulsions, dont un seul sans troubles intellectuels, et en sens inverse 2 cas d'idiotie sans convulsions.

L'atrophie musculaire peut se voir dans la maladie de Little. Nous avons observé un raccourcissement très notable chez deux paraplégies spastiques sans troubles intellectuels et avec naissance avant terme, tandis que certaines paraplégies par naissance asphyxique avaient des jambes de longueur proportionnée à celle des bras. Peut-être ce raccourcissement et cette atrophie musculaire sont-ils en rapport avec le degré d'immobilité imposée au petit malade ? Les troubles choréiques peuvent s'observer dans toutes les formes, sans règle absolue.

L'amélioration progressive ne peut servir d'élément de diagnostic : d'abord elle n'est pas constante, et très exceptionnellement complète ; il est donc nécessaire qu'il existe un obstacle permanent à la disparition de la spasticité, soit lésion des cylindraxes moteurs, soit altération des cellules pyramidales. Nous voyons d'ailleurs des myélites chroniques s'améliorer naturellement, la marche redevenir possible et se perfectionner, alors que la spasticité, témoin de la persistance de la lésion médullaire, se révèle toujours par l'exagération des réflexes et le signe de Babinski.

L'absence de troubles intellectuels ne prouve pas l'intégrité du cerveau. Dans toutes les formes étiologiques nous pouvons constater de la dysarthrie, du nystagmus, de l'arrêt intellectuel plus ou moins prononcé. A notre avis, l'existence de tel ou tel symptôme,

la présence ou l'absence de troubles intellectuels dépendent de la localisation cérébrale du processus, localisation dans les circonvolutions frontales, troubles intellectuels, localisation dans la zone rolandique, troubles moteurs ; nous avons pu le démontrer par l'examen comparatif des observations de Cotard, d'Audry et de deux cas personnels de sclérose atrophique du lobe frontal; nous avons ainsi trouvé, grâce à la localisation de la lésion cérébrale, sclérose atrophique ou foyer de porencéphalie, des hémiplégies cérébrales sans troubles intellectuels et des lésions cérébrales étendues, sans troubles moteurs ou intellectuels; aussi l'absence de troubles intellectuels n'implique-t-elle pas l'absence de lésions cérébrales.

En résumé, on ne doit pas isoler, pour l'opposer aux diplégies cérébrales, une forme caractérisée par la seule naissance avant terme, la rigidité paraplégique sans troubles intellectuels et sans paralysie, l'amélioration par les progrès de l'âge. Pas un seul des signes donnés par la théorie dualiste n'est suffisant pour caractériser une maladie spéciale, car ils peuvent se retrouver dans les autres formes de diplégies cérébrales infantiles. Ils se réunissent, il est vrai, pour constituer non une maladie, mais un syndrome que nous pouvons nommer *syndrome de Little*, mais le syndrome n'existe qu'exceptionnellement à un tel degré de pureté. Le clinicien peut imaginer tous les syndromes possibles en groupant les termes suivants : naissance avant terme, naissance laborieuse, maladie toxi-infectieuse de la mère, rigidité paralytique plus ou moins généralisée, plus ou moins paralytique, convulsions, épilepsie, troubles intellectuels, intelligence normale, chorée ou absence de mouvements choréo-athétosiques; le clinicien aperçoit ainsi les nombreux liens qui rattachent le syndrome de Little aux différentes variétés des diplégies cérébrales et réunit dans une même unité clinique toutes les formes de diplégies cérébrales congénitales.

Nous avons complété cette démonstration par l'étude anatomique de la voie pyramidale de 15 diplégies cérébrales après avoir au préalable fixé le parachèvement de la voie motrice dans les premiers mois de l'existence. Au point de vue clinique, tous nos malades présentaient de la rigidité spastique, étaient atteints de troubles mentaux d'intensité variable, avec ou sans attaques épileptiformes, avec

on sans naissance difficile ou prématurée, à début soit congénital, soit dans les premiers mois de l'existence. L'autopsie a mis en évidence des lésions cérébrales très diverses, porencéphalies vraies, pseudo-porencéphalies, méningo-encéphalite plus ou moins intense, anomalies des circonvolutions ayant eu comme conséquence des altérations très variables de la voie motrice, depuis la simple dysgénésie avec légère hyperplasie névroglique jusqu'à la sclérose complète et bilatérale. Cependant, si la clinique a pu nous permettre de localiser les lésions, elle a été insuffisante pour prédire la qualité des lésions cérébrales toujours constante et le degré d'altération du faisceau pyramidal. Sur ce point, nous assistons à une véritable faillite de la clinique. L'état du faisceau pyramidal ne peut donc servir de base à une classification des diplégies cérébrales : son état est subordonné à l'état de la région motrice cérébrale. Il n'existe probablement pas de syndrome de Little de cause spinale, c'est-à-dire sans intervention d'une lésion cérébrale primitive et cause de tout le mal. Le clinicien peut rencontrer des myélites transverses ou des hématomyélies simulant la maladie de Little et pouvant prêter à des erreurs de diagnostic parfois inévitables, mais les états spasmo-paralytiques de l'enfance tels que nous les avons vus, tels que Little les a décrits, avec leurs différentes variétés aussi bien étiologiques que cliniques, relèvent toujours d'une altération de l'écorce cérébrale ; suivant le siège de la lésion, on trouvera associé tel ou tel symptôme ; suivant son intensité on assistera à la persistance ou à l'amélioration de la maladie, et *la spasticité n'est pas en rapport avec l'étendue de la sclérose de la voie pyramidale.*

C'est ainsi que l'étude anotomo-clinique nous a conduit à examiner la physiologie pathologique de la contracture ; nous avons indiqué plus haut quels ont été les résultats de nos recherches.

Troubles psychiques dans un cas de tumeur du lobe frontal

(en collaboration avec M. Lejonne).

Le cas concerne un fibro-sarcome volumineux ayant comprimé

le lobe frontal gauche et caractérisé par la perte de la possibilité de l'effort intellectuel, une amnésie antéro-rétrograde, une absence des sentiments affectifs, un état d'euphorie remarquable, état qui a persisté jusqu'aux derniers moments. A l'aide des cas publiés, nous avons essayé de montrer que les tumeurs du lobe frontal pouvaient former trois groupes au point de vue des troubles intellectuels. Dans certains cas, ces troubles ont été absents. Dans le 2e groupe, ils ne diffèrent pas de ceux qu'on observe dans toute tumeur cérébrale : torpeur, tendance au sommeil, démence progressive. Un troisième groupe comprend plusieurs cas dans lesquels les troubles psychiques ont pris une allure particuliére dominant le tableau clinique et relevant très vraisemblablement de la lésion même du lobe frontal. Reconnaissons toutefois qu'il n'y a pas un syndrome du lobe frontal.

Le tableau clinique est en effet variable, car on a pu signaler parmi les symptômes présentés des phénoménes contradictoires, tels que la moria et les idées de suicide, ou encore la confusion mentale, la démence. Cependant, il existe quelques signes particuliers, qu'on peut retrouver dans les diverses observations et que notre malade présentait à un haut degré : ce sont une euphorie remarquable, une placidité souriante, un égoïsme tranquille, une indifférence heureuse entrecoupée de quelques poussées de colère, en un mot, un véritable état de puérilité. De plus et surtout, il y a destruction du psychisme supérieur : mémoire, association des idées, sentiments affectifs.

Le mécanisme étiologique en est complexe et variable. On peut incriminer l'hypertension du liquide cérébral venant comprimer toute l'étendue de la masse cérébrale ou même ayant une répercussion particuliére sur le lobe frontal et exagérant ainsi les troubles intellectuels.

On peut invoquer la lésion des circonvolutions, altérant la mentalité (lésion de la sphére temporale auditive amenant des hallucinations auditives par exemple). On peut penser que l'existence de certains symptômes, tels que la cécité, la céphalée persistante, peuvent influer sur le psychisme général. Enfin, on peut admettre un véritable empoisonnement par les toxines émanées de la tumeur.

Des troubles cérébraux dans la sclérose en plaques
(en collaboration avec M. Philippe).

La sclérose en plaques peut atteindre l'écorce cérébrale au même titre que les autres parties de l'axe cérébro-spinal. Mais ces localisations corticales ont-elles un substratum anatomique spécial, se révèlent-elles par un syndrome clinique spécial ? C'est là le double problème anatomique et clinique étudié dans ce mémoire. Il comprend donc deux parties. La première, anatomique, repose sur l'étude histologique de l'écorce cérébrale de plusieurs cas de sclérose en plaques. L'intensité des lésions varie depuis les simples plaques discrètes semées çà et là à travers les différentes couches de l'écorce cérébrale jusqu'à la plaque volumineuse intéressant toute l'épaisseur d'une circonvolution. C'est dans le centre ovale que la lésion acquiert son intensité maximum, mais cependant elle atteint aussi les divers systèmes de fibres à myéline, réseau d'Exner, fibres tangentielles, fibres radiées. Les lésions élémentaires ne diffèrent pas de celles des plaques médullaires. Les cellules nerveuses de l'écorce peuvent être atteintes par le processus, sans qu'il soit possible encore à l'heure actuelle de bien préciser le degré de cette atrophie corticale ; enfin, il faut signaler parfois l'existence d'une méningite chronique à évolution fibro-plastique développée en dehors de tout processus vasculaire et liée à l'évolution des foyers scléreux.

La deuxième partie comprend l'exposé de nos recherches cliniques, qui portent sur 30 cas et aussi une revue critique de toutes les observations antérieures.

Les troubles mentaux les plus fréquents et véritablement particuliers à la sclérose en plaques consistent en euphorie, mélancolie passagère, puérilisme mental, affaiblissement léger de la mémoire, tendance au rire et au pleurer anormale aussi bien par la futilité du motif que par la durée de la crise de rire et de larmes.

Dans des cas exceptionnels, ils peuvent atteindre une intensité suffisante pour déterminer un état démentiel. L'affectivité, l'intelligence, le jugement sont peu altérés, et ces troubles psychiques ont

d'ailleurs une évolution fort lente. Sur ce terrain si spécial, peuvent alors survenir des délires variables : manie, mélancolie, délire de persécution..., états délirants, d'origine souvent héréditaire, qui ne relèvent pas directement de la sclérose en plaques. Les auteurs nous paraissent avoir confondu, au double point de vue anatomique et clinique, la sclérose en plaques avec la paralysie générale d'une part, et les diplégies cérébrales infantiles d'autre part. Cependant, la démence de la paralysie générale est plus globale, plus intense, atteint toutes les facultés psychiques, elle est d'évolution rapide, s'accompagne enfin de troubles pupillaires, de lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, de secousses fibrillaires de la langue qui permettent de la reconnaître. De même, les diplégies cérébrales se reconnaîtront à leur début infantile, à des signes précis et immuables de lésions de déficit cérébral tels que l'hémiplégie infantile, l'idiotie, le strabisme.

Ainsi donc, nos recherches confirment l'opinion de Vulpian, qui avait signalé la possibilité, mais la rareté des troubles mentaux au cours de la sclérose en plaques.

Travaux sur les syndromes bulbo-protubérantiels.

Syndrome de Weber (en collaboration avec M. Bourgeois).
Endothéliome épithélioïde du noyau rouge (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
Paralysie des mouvements associés des globes oculaires (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
Sclérose en plaqnes et paralysie des mouvements associés des yeux (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
Sur un nouveau cas de paralysie des mouvements associés des yeux (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
Le syndrome protubérantiel supérieur (en collaboration avec M. le professeur Raymond).
Myosis bulbaire et paralysie alterne (en collaboration avec M. le docteur Chenais).

Cette liste de travaux indique que nous avons étudié successivement tous les syndromes bulbo-protubérantiels en essayant de compléter leur histoire clinique et leur physiologie pathologique.

En ce qui concerne le syndrome pédonculaire ou syndrome de Weber, nous avons pu recueillir l'observation d'un endothéliome épithélioïde primitif du noyau rouge. C'est là un cas vraiment excep-

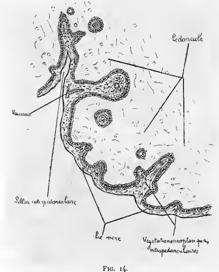


Fig. 14.

tionnel au double point de vue histologique et clinique. Au point de vue histologique, en effet, c'est une tumeur d'aspect épithélial, ayant pris naissance au niveau de la pie-mère interpédonculaire (fig. 14) ; elle est formée de papilles vasculaires en dégénérescence myxomateuse et revêtus d'une ou plusieurs assises très régulières de cellules épithéliales cylindriques (fig. 15). Or, nous

avons déjà publié un cas semblable; depuis nous avons recueilli deux nouveaux exemples de ces tumeurs végétantes d'apparence épithéliale, développées primitivement dans la substance cérébrale, faits que nous sommes en train de réunir dans une étude histolo-



Fig. 15. — Papillome épithélioïde du pédoncule

A, végétation avec une seule couche de cellules; — B, végétation avec papille centrale; — C, papille vasculaire entourée d'un tissu myxo-sarcomateux en D; — E, bourgeon d'envahissement; — F, tissu nerveux en désintégration; — G, corps granuleux.

gique d'ensemble. Au point de vue clinique, cette observation nous permit de montrer que le noyau rouge ne pouvait être le centre du tonus musculaire, puisque sa destruction s'était accompagnée d'une

exagération des réflexes tendineux et d'étudier le mécanisme des



Fig. 16. — Sclérose en plaques. Paralysie de la convergence.

symptômes d'incoordination, d'ataxie des mouvements et de la parole dans les lésions pédonculaires.



Fig. 17. — Sclérose en plaques. Plaque de sclérose sur les noyaux de la IIIe paire.

Mais nous avons surtout porté notre attention sur la paralysie des mouvements associés des globes oculaires. Les travaux de Parinaud ont montré qu'on pouvait l'observer dans la sclérose en plaques ; nous en avons publié une observation anatomo-clinique

très probante, puisque la région bulbo-protubérantielle ne présen-



Fig. 18. — Syndrome protubérantiel supérieur (hémiasynergie, hémiathétose du côté gauche).

tait qu'une seule plaque de sclérose (fig. 16 et 17), celle englobant les noyaux de la III[e] paire et se continuant le long du faisceau longitu-

dinal supérieur. Depuis longtemps les recherches de Foville, de Gubler, de Duval et Laborde, etc., ont établi qu'une lésion nucléaire de la VIe paire s'accompagnait non seulement d'une paralysie de la VIe paire, mais aussi d'une paralysie du droit interne du côté



Fig. 19. — Syndrome protubérantiel supérieur. Paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires.

opposé, mais visible uniquement dans les mouvements associés de latéralité. A l'aide de 3 observations anatomo-cliniques, nous avons montré que ce syndrome pouvait être inter-nucléaire, dû en un mot à une lésion située entre la IIIe et la VIe paire. Le tubercule protubérantiel peut déterminer ce syndrome, qui se manifeste encore au surplus par un maximum de troubles sensitifs et d'incoordination motrice des membres, et par un minimum de la perte de la force

motrice volontaire. Cette symptomatologie si spéciale est due au développement du tubercule dans la calotte protubérantielle (fig. 20), où reste cantonnée la lésion tuberculeuse, grâce aux pédoncules cérébelleux supérieur et moyen, venant la brider et arrêter son extension supérieure et latérale. On peut donc décrire un syndrome de la partie supérieure de la protubérance, ou *syndrome*

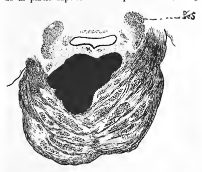


Fig. 20. — Syndrome protubérantiel supérieur. Tubercule dans la calotte protubérantielle.

protubérantiel supérieur, qui a sa place à côté du syndrome de Weber. ou *syndrome pédonculaire*, et du syndrome de Millard-Gubler, ou *syndrome protubérantiel supérieur*.

Enfin, nous avons réuni une observation personnelle aux six observations déjà publiées par Hoffmann et Babinski pour montrer qu'il existait un syndrome bulbaire bien particulier. Ce syndrome consiste en des troubles *moteurs* : paralysie de la corde vocale et du voile du palais d'un côté (syndrome d'Avellis), asynergie cérébelleuse des membres du côté opposé ; en des troubles *sensitifs* : anesthésie du trijumeau du même côté que la paralysie du voile du palais ; en des troubles *oculaires* : myosis, rétraction du globe oculaire, rétrécissement de la fente palpébrale, comme dans la sec-

tion du sympathique cervical, siégeant du côté de la paralysie du voile du palais. Nous avons analysé chacun de ces signes et montré qu'une lésion unique du bulbe, ordinairement petit foyer lacunaire de ramollissement, située au voisinage du faisceau solitaire, pouvait déterminer ce syndrome bulbaire si spécial par la lésion du pédoncule cérébelleux inférieur, par la lésion du noyau d'origine du spinal, par la lésion de la racine du trijumeau et du centre bulbaire du sympathique oculaire.

Aphasie sensorielle.

Observation anatomo-clinique d'une aphasie sensorielle avec prédominance de la surdité verbale, jargonaphasie, sans troubles moteurs des membres et due à un ramollissement parastérite chronique de la 1re temporale.

3° MALADIES DE LA MOELLE

Syndrome de Brown-Sequard avec dissociation syringomyélique d'origine syphilitique

(en collaboration avec M. Piatot).

Une femme de 28 ans est atteinte, au cours de la période secondaire de la syphilis, d'une myélite dorsale à forme de syndrome de Brown-Sequard avec dissociation syringomyélique de la sensibilité. L'examen histologique nous a montré un foyer de myélite aiguë gommeuse intéressant le faisceau latéral et la corne postérieure de la région dorsale supérieure. Le processus a son maximum d'intensité au niveau de la pie-mère, a pénétré dans la moelle en suivant les tractus pie-mériens et, fait important, n'a pas déterminé d'oblitération vasculaire. Cette observation vient donc à l'appui de l'opinion de MM. Gilbert et Léon et prouve que la méningo-myélite syphilitique embryonnaire doit rester distincte de l'artérite.

Travaux sur le cône terminal.

Quatre observations de lésions des nerfs de la queue de cheval (en collaboration avec M. Babonneix).

Sur les affections traumatiques du cône terminal de la moelle (en collaboration avec M. le professeur Raymond).

Dans ces deux travaux, nous nous sommes efforcés de compléter la symptomatologie des lésions du cône terminal.

Nous avons insisté plus particulièrement sur l'état des réflexes tendineux, persistance des réflexes rotuliens nous indiquant l'intégrité du 3e segment lombaire, disparition des réflexes du tendon d'Achille indiquant la destruction des premiers segments sacrés et, par suite, l'intégrité de ce réflexe dans les lésions de la partie inférieure du cône terminal. La sensibilité testiculaire et le réflexe crémastérien sont conservés malgré l'anesthésie scrotale et, pour expliquer cette dissociation, nous avons fait remarquer que le testicule dépendait en effet, au point de vue embryologique, de la région lombaire. Chez nos malades les troubles sensitifs concordaient avec les schémas de Kocher.

Nous avons pu d'autre part étudier une lésion traumatique du cône terminal, observation qui vient s'ajouter aux quatre cas suivis d'autopsie d'Oppenheim, de Sarbo, de Kirchoff, de Herter, que renferme uniquement la littérature médicale. Or, notre observation présente un double intérêt, l'un clinique, l'autre anatomique. Au point de vue clinique, elle nous a permis d'approfondir le mécanisme des troubles de la miction, de la défécation, de l'éjaculation dans les lésions du cône terminal proprement dit, de montrer que ce mécanisme est sous la dépendance, d'une part, de la paralysie des muscles striés volontaires du périnée, d'autre part de l'intégrité des muscles lisses de la vessie, de l'uréthre et du rectum; ainsi s'expliquent les envies impérieuses d'uriner sans rétention et sans incontinence, les éjaculations lentes, baveuses, avec des demi-érections.

Ce tableau était d'une grande pureté chez notre malade; il se compliquait uniquement de troubles sensitifs en garniture, et l'autopsie nous a montré que ce syndrome génito-recto-urinaire, si

caractéristique dans ses détails, avait été déterminé par une lésion des IVe et V^e^ segments sacrés.

Cette myélite était le résultat d'une chute sur le sacrum. Le traumatisme avait en effet déterminé par contre-coup un bouleversement du cône terminal, mais nous avons démontré aussi que l'élongation des nerfs de la queue de cheval par flexion forcée du corps avait été un facteur important de ce bouleversement.

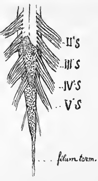


Fig. 21. — Topographie de la myélite traumatique du cône terminal.

Notre malade est mort cinq ans après l'accident et le microscope nous a montré un foyer gliomateux du cône terminal. Mais nous avons dès lors prouvé combien cette gliose formée de fibrilles névrogliques fines, sans placard, avec un envahissement semblable des substances blanche et grise de la moelle, sans processus de densification, de nécrobiose, d'état lacunaire, sans apparence végétative, était différente de la gliose syringomyélique. C'est là un résultat histologique important étant donnée l'extrême rareté des cas de myélite traumatique aussi pure d'aspect et de si lente évolution. Or, certains auteurs font jouer au traumatisme

médullaire un rôle important dans l'éclosion de certaines syringomyélies et admettent qu'une myélite traumatique peut être le point de départ d'une syringomyélie vraie. Notre observation ne vient pas à l'appui de cette théorie, car la clinique et l'anatomie pathologique nous montrent qu'ici la prolifération névroglique consécutive à la myélite traumatique ne doit pas être assimilée à la gliose syringomyélique.

La paraplégie spasmodique familiale
(en collaboration avec M. Guillain).

Il existe en neuropathologie des observations appartenant à une classe de maladies familiales mal connues et dénommées diplégies familiales, paraplégie spasmodique familiale, sclérose en plaques familiale. Nous avons pu recueillir l'histoire de deux familles. La première famille présentait le type de la paraplégie spasmodique pure, du tabes dorsal spasmodique de Charcot, cette expression n'étant conservée qu'au point de vue clinique. La deuxième famille réalisait au contraire le type très parfait de la sclérose en plaques familiale. Nous avons été ainsi conduits à comparer ces deux affections et à rassembler tous les cas publiés de scléroses en plaques familiales. A notre avis, il faudrait réserver le nom de paraplégie spasmodique familiale aux seuls cas où n'existent que les symptômes spéciaux; il faudrait séparer cette affection de la sclérose en plaques familiale qui présente toujours quelques symptômes encéphaliques. Au surplus, il est fort probable que ces scléroses en plaques familiales ne sont pas le plus souvent des scléroses en plaques au sens histologique du mot, mais plutôt des maladies familiales, à forme clinique, de sclérose en plaques par la localisation de la lésion sur tel ou tel système médullo-encéphalique, de telle sorte que l'anatomie pathologique devra vraisemblablement isoler des types lésionnels variables, sclérose primitive de tel ou tel faisceau, diplégies cérébrales, etc... A l'heure actuelle, il nous a donc paru nécessaire de rester encore provisoirement sur le terrain de la clinique et de grouper les affections familiales du système moteur suivant une classification symptomatique; à ce point de vue, on

ne doit pas mettre dans le même groupe la paraplégie spasmodique pure à forme tabes dorsal spasmodique et la paraplégie spasmodique à forme sclérose en plaques encéphalo-médullaire.

La paralysie spinale antérieure subaïque (en collaboration avec M. Philippe).

L'existence de cette maladie individualisée par Duchenne de Boulogne a été niée par plusieurs neurologistes. Et, en effet, il est fort probable que ce diagnostic, si souvent porté avant que l'on eût une parfaite connaissance de la sclérose latérale amyotrophique et surtout de la polynévrite, n'ait été un diagnostic erroné à cause de la pauvreté de la technique histologique. Or, un tel reproche ne nous paraît pas pouvoir être adressé aux deux observations anatomo-cliniques que nous avons publiées, étant donné que nous avons employé toutes les méthodes de coloration actuelle. La maladie a débuté par les membres inférieurs dans un cas, par les mains dans l'autre cas. Elle a consisté en une atrophie musculaire progressive avec secousses fibrillaires, troubles des réactions électriques, diminution extrême des réflexes tendineux et grosse exagération de l'excitabilité idio-musculaire ; la sensibilité objective et subjective des muscles, des nerfs, de la peau, fut tout à fait intacte ; les sphincters furent épargnés ; l'évolution fut rapide, et la mort survint au bout de neuf mois par des troubles bulbaires. Ce tableau est donc bien celui remarquablement tracé par Duchenne de Boulogne. Or, à l'autopsie, un examen systématique de tout l'appareil neuro-musculaire montra l'absence de lésions névritiques et cellulaires (cornes antérieures) caractéristiques d'une polynévrite ainsi généralisée, mais fit constater les altérations des atrophies musculaires myélopathiques. Au niveau de la moelle, par exemple, nous avons vu surtout une atrophie simple des cellules des cornes antérieures, sans gonflement, sans chromatolyse, accompagnée au surplus d'une légère sclérose des cordons latéraux, mais sans l'intensité observée dans la sclérose latérale amyotrophique. Nos deux faits démontrent donc l'existence de la paralysie spinale antérieure subaiguë. Cette affec

tion consiste en une atrophie simple primitive des cellules des cornes antérieures Nous ne lui donnons plus le nom de *poliomyélite subaiguë*, car elle consiste plutôt en une cellulite et se distingue ainsi essentiellement de la poliomyélite aiguë ou paralysie spinale infantile, qui est une véritable myélite inflammatoire de la corne antérieure. Au contraire, elle nous paraît avoir avec la poliomyélite chronique ou atrophie Aran-Duchenne, d'une part, avec la sclérose latérale amyotrophique, d'autre part, une très grande parenté au point de vue des altérations cellulaires et des lésions de sclérose des cordons latéraux, et nous croyons que ces trois affections ne diffèrent que par leur évolution.

Atrophie musculaire tardive chez un malade porteur d'un ancien foyer de paralysie infantile

Cette observation complexe est intéressante à plusieurs titres : elle est un cas d'hérédité de l'hémorragie cérébrale ; le malade, sa mère et ses deux frères sont morts d'hémorragie cérébrale. Autre tare héréditaire : il était atteint d'une myoclonie et d'un tremblement qu'on retrouve chez sa mère, ses deux frères et son fils, soit chez trois générations ; et l'importance du terrain névropathique sur lequel naît la myoclonie et le tremblement héréditaire ressort de ce que le malade a en outre des crises épileptiformes, que sa mère avait des crises convulsives et que sept de ses enfants sont morts dans des convulsions.

Le malade a vu son pied droit se déformer lentement (pied bot varus équin) vers l'âge de 10 ans, et cette déformation n'a été précédée ni de fièvre ni de paralysie comme dans la paralysie infantile typique. L'atrophie a eu une marche progressive et vers l'âge de 46 ans a atteint la jambe gauche. Or, à l'autopsie, nous avons constaté du côté droit un ancien foyer de paralysie infantile dans les premiers segments sacrés et une atrophie des cellules des segments supérieurs et de la corne du côté gauche. C'est donc là une nouvelle observation à ajouter aux faits de Ballet et Dutil, de Bernheim, de Landouzy,

Dejerine, concernant les atrophies musculaires qui se développent tardivement chez des sujets atteints autrefois de paralysie infantile.

Sur deux cas de syringomyélie à topographie radiculaire des troubles sensitifs et des troubles moteurs

(en collaboration avec M. Huet).

Ces deux observations, de physionomie clinique très pure, viennent s'ajouter aux faits déjà nombreux de syringomyélie qui montrent que les troubles aussi bien sensitifs que moteurs se produisant au cours de cette maladie sous l'influence des lésions médullaires peuvent affecter une disposition radiculaire.

Contribution à l'étude des réflexes tendineux dans le tabes

Ce mémoire a pour point de départ une recherche systématique de tous les réflexes tendineux des malades tabétiques observés pendant notre clinicat à l'hospice de La Salpêtrière. Nous avons vu que le réflexe du tendon d'Achille était le réflexe tendineux le plus souvent et le plus rapidement aboli; nos conclusions viennent donc à l'appui de l'opinion de M. Babinski sur l'importance pratique de ce réflexe. Au niveau des membres supérieurs, c'est le réflexe du triceps qui disparaît le premier, mais, au préalable, le plus souvent ceux des membres inférieurs sont déjà altérés. Au surplus, la disparition des réflexes dans le tabes ne suit pas une marche régulière, descendante ou ascendante; on peut trouver toutes les combinaisons possibles : suppression de tel ou tel réflexe, conservation de tel ou tel autre. La recherche de tous les réflexes, surtout du réflexe du tendon d'Achille dans le tabes incipiens, est donc indispensable pour apprécier les différentes localisations du processus tabétique aux divers étages de la moelle.

Traumatisme du coude droit dans l'enfance ; tabes ; névrite du nerf cubital
(en collaboration avec M. Mouchet).

C'est l'histoire d'une localisation d'un processus névritique sous l'action d'un traumatisme antérieur. Notre malade, âgé de 43 ans, se fait en effet une luxation du coude droit à l'âge de 6 ans. Il prend la syphilis et devient tabétique. Or il voit survenir, d'une part, une hypertrophie du coude droit ayant les caractères d'une arthropathie tabétique, d'autre part une névrite du nerf cubital droit avec troubles sensitifs, et atrophie musculaire intense avec DR dans le territoire de ce nerf. Il n'est pas douteux que c'est l'ancien traumatisme qui a localisé au coude droit et au nerf cubital ces deux altérations d'origine tabétique, arthropathie et névrite.

La main bote dans la maladie de Friedreich
(en collaboration avec M. Sicard).

On sait que l'on observe souvent dans la maladie de Friedreich un pied bot creux caractérisé par le relèvement des premières phalanges et la flexion des deux autres. Nous avions déjà étudié cette déformation et montré qu'elle n'était pas caractéristique de la maladie de Friedreich, car elle peut se rencontrer dans les myélites spasmodiques. Nous avons recherché s'il n'existait pas dans la maladie de Friedreich une déformation de la main analogue à celle du pied. Et en effet nous avons décrit une *main bote* de Friedreich avec creux palmaire prononcé, relèvement extrême des premières phalanges et flexion des deux dernières; cette déformation est donc tout à fait comparable à celle du pied. La différence de tonicité entre les groupes musculaires, la parésie, voire même l'atrophie des inter-osseux et muscles lombricaux nous ont paru être les causes de cette main bote vraiment caractéristique.

Les analgésies viscérales dans la maladie de Friedreich
(en collaboration avec M. Sicard).

La maladie de Friedreich présente des symptômes de la série tabétique qu'explique fort bien la lésion des cordons postérieurs. Nous avons recherché les anesthésies cutanées et viscérales chez 9 malades atteints de cette maladie. Or, tandis que la sensibilité cutanée était normale à tous les points de vue chez presque tous nos malades, simplement altérée chez deux au niveau des mains et des pieds, nous avons trouvé chez 8 malades une analgésie trachéale et 3 fois sur 4 une analgésie testiculaire. Ces analgésies ont ici les mêmes caractères que dans le tabes, mais on ne saurait encore émettre que des hypothèses sur leur mécanisme pathogénique, car les nerfs du grand sympathique n'ont pas encore été étudiés dans la maladie de Friedreich.

4° MUSCLES ET NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Une myopathie avec rétractions familiales
(en collaboration avec M. Lejonne).

Il est fréquent d'observer au cours de la myopathie des rétractions fibro-tendineuses légères et localisées. Mais, dans le cas actuel, elles furent précoces, intenses et généralisées au point de produire un maintien tout particulier des malades. C'est ainsi que l'aîné de nos deux malades avait les jambes fléchies sous lui ; recroquevillé, il pouvait cependant marcher sur la pointe du pied ; les rétractions atteignaient les membres supérieurs, les pectoraux, les trapèzes, les muscles de la gouttière costo-vertébrale. Dès lors, nous avons insisté sur le rôle de ces rétractions, qui viennent modifier l'aspect classique du myopathique. En effet, malgré les rétractions, le myopathique marche en steppant, en se dodelinant, avec une lordose très marquée, un ventre de batracien, restant ainsi « l'homme chiffon ».

Au contraire, notre malade est rigide, soudé, avec une cyphose, un ventre rétracté, une colonne cervicale rigide. Or, il a conservé une force musculaire assez considérable ; les rétractions ont abaissé son centre de gravité, ont rendu rigides les segments proximaux du corps, de telle sorte qu'à l'inverse des myopathiques généralisés, il peut marcher avec facilité, mais sur la pointe des pieds, à cause de son varus équin ; sa démarche est comparable à celle du crapaud.

Ces rétractions aussi généralisées et aussi intenses paraissent avoir une pathogénie particulière. Elles surviennent malgré tout traitement mécanique, tout massage, malgré une intégrité assez considérable de la force musculaire, des muscles rétractés, malgré une absence des troubles des réactions électriques dans les muscles. Or, deux théories ont été soutenues. Duchenne de Boulogne estime que la déformation est due à la prédominance d'action de certains groupes musculaires. Friedreich croit qu'il s'agit plutôt d'une fibrose du muscle qui entraîne secondairement sa rétraction.

Nous avons adopté une théorie mixte. Évidemment, dans nos cas, la déformation est due à la prédominance d'action de certains muscles, puisque les muscles rétractés sont ceux qui ont conservé la plus grande force musculaire et la meilleure contractilité électrique. Mais la déformation s'est fixée par un processus de myosclérose, très intense, très précoce et très généralisé dans notre cas. Les deux facteurs s'associent donc au niveau des membres pour leur donner une rigidité remarquable. Peut-être, la myosclérose jouet-elle un rôle exclusif au niveau du trapèze et des muscles abdominaux.

Voilà ce qui est caractéristique dans ces observations : précocité et intensité, d'une part, caractère familial, d'autre part, de ces rétractions, de cette myosclérose qui permet de considérer ces malades comme des exemples d'une variété spéciale et fort rare de myopathie.

Deux types cliniques de lésions radiculaires du plexus brachial.

Un cas exceptionnel de paralysie obstétricale
(en collaboration avec M. PHILIPPE).

Ce cas est intéressant parce qu'il réalise une forme complexe et bilatérale de paralysie radiculaire, double caractère très rarement observé dans les paralysies obstétricales. Un examen histologique du plexus brachial d'une part, de la moelle cervicale d'autre part, nous a permis de préciser son mécanisme pathologique.

Nous rappelons que Roulland attribue les paralysies à la compression directe du plexus dans le creux sous-claviculaire par le forceps ou la main de l'accoucheur. Schœmacker pense que dans certaines positions les nerfs peuvent être comprimés entre la clavicule et la première côte. Mais Tarnier avait remarqué qu'une forte traction sur le bras du fœtus tend fortement les racines supérieures du plexus brachial. Fieux constata dans la suite qu'une forte traction tend les 5e et 6e paires cervicales et peut les rompre dans leur partie radiculaire extra-rachidienne; enfin, Duval et Guillain démontrent que les nerfs ne peuvent être comprimés entre la clavicule et la première côte, que les tractions sur le plexus tendent fortement les 5e et 6e racines cervicales sur la gouttière des apophyses transverses, la 1re racine dorsale et la 1re côte, et provoquent des lésions de rupture à deux niveaux différents, mais toujours dans la portion radiculaire du plexus, d'une part dans la partie extra-rachidienne, comme l'avait dit Fieux; d'autre part, dans la partie intra-rachidienne avec arrachement des filets radiculaires à leur émergence de la moelle. Cette théorie de l'élongation avec rupture consécutive des tubes nerveux explique fort bien la plus grande fréquence du type radiculaire supérieur, mais aussi la possibilité du type complexe suivant la violence et la direction du traumatisme. Notre cas vient confirmer cette théorie. Nous n'avons pu relever en effet des traces d'hématome, ce qui nous permet de supposer que le plexus n'a pas été lésé par une application directe du forceps ou

des mains de la sage-femme. Très vraisemblablement la lésion a été provoquée par une série de ruptures des fascicules nerveux qui



Fig. 22.



Fig. 23.

ne peut guère s'expliquer que par *une véritable élongation* des tubes nerveux. Comme l'a indiqué Fieux, *le maximum* de ces lésions siège dans la portion radiculaire extra-rachidienne du plexus; mais il existe aussi un arrachement des racines à leur émergence de la moelle (Duval et Guillain), nos lésions de dégénérescence dans les cordons postérieurs en font foi, démontrant que la lésion a dû siéger

entre le ganglion et la moelle ; d'ailleurs, il existe à ce niveau une pachyméningite des plus caractéristiques, avec dissociation des racines postérieures et antérieures. Les racines distendues se sont ainsi rompues dans toute la partie radiculaire du plexus, extra et intra-rachidienne, mais surtout dans la partie extra-rachidienne. Un assez grand nombre de tubes ont cependant résisté, et l'absence de trou-

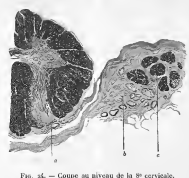


Fig. 24. — Coupe au niveau de la 8e cervicale.

La pachyméningite a englobé et dissocié les filets radiculaires de la 8e cervicale *b*, épargnant les fibres de la 7e cervicale *c*. — On voit en *a* l'arrachement des fibres radiculaires de la 8e cervicale à l'entrée de la moelle.

bles de la sensibilité chez notre petit malade nous permet de supposer que les fibres les plus résistantes sont les fibres sensitives.

Sur un signe palpébral constant dans la paralysie faciale périphérique

(en collaboration avec M. Dupuy-Dutemps).

Dans quinze cas de paralysie faciale périphérique, que nous avons examinés depuis quatre ans, nous avons observé le phénomène

suivant : lorsque le regard du malade se dirige en bas, la paupière supérieure s'abaisse en même temps que le globe oculaire, tout en restant cependant plus élevée que celle du côté sain. Dès lors si, dans cette attitude, on commande au malade de fermer fortement les yeux, on voit aussitôt la paupière du côté paralysé s'élever très notablement au-dessus de cette position antérieure. Ce fait en apparence paradoxal est d'autant plus net que la paralysie de l'orbiculaire est plus complète. Un mouvement analogue, mais moins étendu, s'observe à la paupière inférieure, qui s'élève pendant l'occlusion et se déprime dans les regards en bas. Ce phénomène s'explique très simplement par les liens anatomiques (expansions aponévrotiques) qui unissent les paupières aux muscles droits supérieur et inférieur et les rendent dans une certaine limite solidaires de leurs mouvements. Pendant l'occlusion volontaire et énergique des paupières, normalement, le globe de l'œil se convulse en haut. Dans les cas de paralysie faciale il entraîne et relève dans son mouvement la paupière supérieure, qui n'est plus maintenue par la contraction de l'orbiculaire; il l'abaisse quand il se dirige en bas. Il en est de même pour la paupière inférieure. Le même fait se produit d'ailleurs à l'état normal, quand les yeux sont clos, mais il est alors plus difficilement appréciable. Sur un sujet qui dirige au commandement ses yeux en haut et en bas sous les paupières fermées, on voit nettement la ligne des bords palpébraux réunis s'élever et s'abaisser en même temps que les globes oculaires. Mais alors ces mouvements accessoires et secondaires sont diminués et en partie masqués par la prédominance d'action de l'orbiculaire, tandis qu'ils deviennent très manifestes lorsque ce muscle est paralysé.

5° NÉVROSES

Œdème bleu hystérique

(en collaboration avec M. le professeur Raymond).

C'est un nouvel exemple d'œdème bleu hystérique, qui présentait cette particularité très rare d'être hyperthermique et d'avoir guéri très rapidement par la suggestion.

Tremblement essentiel congénital

(en collaboration avec M. le professeur Raymond).

De nombreux travaux ont analysé le tremblement sénile d'une part, le tremblement essentiel héréditaire d'autre part, variétés que l'on réunit dans le même chapitre de la névrose trémulante. Notre observation vient montrer l'identité de ces deux tremblements. Elle concerne un enfant de 12 mois atteint dès sa naissance d'un tremblement de la tête, tremblement de négation, de faible amplitude, disparaissant parfois lorsqu'on fixe l'attention de l'enfant, cessant toujours dans le sommeil. Il est donc tout à fait semblable au tremblement dit sénile. Cependant les auteurs n'avaient pas encore rapporté de tremblement sénile congénital. D'autre part, s'il n'est pas héréditaire comme le tremblement sénile ordinaire, il est congénital, comme peut l'être le tremblement essentiel héréditaire, et, comme il a la même physionomie clinique que ces deux tremblements, il démontre donc leur parfaite identité.

De l'astasie-abasie neurasthénique

Observation clinique d'un neurasthénique sitophobe, basophobe et kinétophobe.

R. — MALADIES GÉNÉRALES ET INFECTIEUSES, CŒUR, SANG, TUBE DIGESTIF

L'achondroplasie.

« L'auteur donne la description détaillée d'une fillette achondroplasique et, à propos de cette observation, rassemble un grand nombre de documents figurés concernant l'achondroplasie. Il fait l'examen critique des diverses explications qu'on a données de l'affection et fait observer qu'à côté des théories dystrophiques se place une hypothèse qui établit des liens de parenté étroits entre le rachitisme et l'achondroplasie. Cliniquement, les deux affections sont distinctes : le rachitisme évolue après la naissance et pendant une durée assez longue, il est très irrégulier et très variable comme siège, intensité et durée des lésions. L'achondroplasie, au contraire, est une lésion éteinte à la naissance, symétrique, atteignant surtout les épiphyses. Kassowitz fait justement remarquer que si l'on assimile ces deux maladies, il faut admettre que dans le rachitisme micromelica (achondroplasie) la lésion est arrivée à un état très avancé en quelques semaines chez le fœtus, alors qu'il lui faut des mois et des années pour y parvenir chez l'adulte. Cette objection de durée et de symétrie des lésions ne paraît pas à l'auteur avoir une valeur absolue ; on ignore encore la date exacte de l'apparition des noyaux d'ossification chez le fœtus. On peut donc supposer qu'une intoxication du fœtus, d'une durée et d'une intensité déterminée, se produisant à un certain moment de son existence, peut créer des lésions rachitiques localisées aux noyaux cartilagineux, symétriques et évoluant très rapidement : deux fœtus achondroplasiques de Porak et Durante étaient issus l'un d'une

mère syphilitique, l'autre d'une mère ayant présenté à l'autopsie une dégénérescence aiguë du foie et des lésions rénales de nature toxique. En somme, on peut appuyer sur de bonnes raisons la parenté du rachitisme et de l'achondroplasie. » (Analyse de *la Revue Neurologique*, 1901.)

Tumeur adénomateuse du corps pituitaire sans acromégalie

(en collaboration avec M. Halberstadt).

Les relations entre l'acromégalie et les tumeurs hypophysaires sont établies sur des observations anatomo-cliniques nombreuses. L'intérêt de notre cas est double. D'abord au point de vue clinique, c'est l'observation d'une tumeur cérébrale hypophysaire qui s'est manifestée par des troubles mentaux et par l'absence d'acromégalie, malgré le volume de cette tumeur qui venait comprimer le cerveau dans l'espace du chiasma optique. D'autre part, au point de vue histologique, cette tumeur était un adénome kystique du corps pituitaire et par des études comparatives de corps pituitaires normaux nous avons vu que ces éléments constitutifs étaient semblables aux cellules parenchymateuses de l'hypophyse. Ainsi, si l'on veut expliquer cette anomalie, absence d'acromégalie malgré l'existence d'une tumeur pituitaire, on peut admettre que l'acromégalie est la conséquence d'un hypofonctionnement du corps pituitaire, que par suite, dans notre cas, ce syndrome faisait défaut parce que la formation adénomateuse avait déterminé au contraire une hyperfonction du corps pituitaire. L'état de l'ossification périostée variable avec l'âge avait aussi une grande importance.

Hypertrophie congénitale des doigts.

Cette observation se caractérise par l'intensité et surtout par la localisation de l'hypertrophie (index, 13 centimètres et médius, 9 centimètres au lieu de 9 centimètres et 8 centimètres du côté sain) ; en outre, elle portait surtout sur les extrémités distales

des doigts. Les vaisseaux cutanés étaient normaux. le malade était atteint de troubles mentaux, aussi avons-nous vu dans cette hypertrophie un vice congénital de développement de même origine que toutes les malformations des dégénérés.

Sur le rhumatisme chronique.

Pendant notre internat à la Salpêtrière, nous avons examiné 25 cas de rhumatisme chronique déformant progressif. Il nous a semblé qu'on pouvait diviser ces 25 cas en deux groupes. Le 1er groupe comprenait 13 cas paraissant relever d'une cause infectieuse variable, dont 6 fois le rhumatisme articulaire aigu, et s'étant développés avant 40 ans. Le 2e groupe comprenait 12 cas développés après l'âge de 50 ans et sans cause infectieuse, sur un terrain arthritique. Dans 7 cas de rhumatisme d'origine probablement infectieuse, nous avons retrouvé facilement des adénopathies axillaires et épitrochléennes, plus rarement des adénopathies inguinales. Enfin, nous avons pu pratiquer l'autopsie d'un cas à déformation excessive (type d'extension), ayant débuté à l'âge de 21 ans; la malade est morte à l'âge de 51 ans, et avec les méthodes actuelles de coloration (méthode de Nissl et acide osmique) nous n'avons pu déceler des lésions soit des cellules des cornes antérieures de la moelle, soit des nerfs périphériques des extrémités.

Travaux sur les polynévrites.

Pendant notre clinicat à la Salpêtrière, nous avons eu l'occasion d'approfondir l'étude de quelques formes de polynévrites développées au cours de certaines maladies infectieuses et d'étiologie assez rare, puisque ces polynévrites s'étaient montrées au cours de la tuberculose, de la grippe, de la syphilis, de la blennorragie.

La névrite amyotrophique des tuberculeux.

Nous avons pu pratiquer l'examen histologique de deux cas de polynévrites développées au cours d'une tuberculose pulmonaire

chronique chez deux femmes ne présentant pas de signes d'éthylisme. Au point de vue clinique, la polynévrite était sensitivo-motrice, localisée aux membres inférieurs avec troubles profonds des réactions électriques, sans troubles mentaux. Nous avons trouvé une névrite dégénérative intense des sciatiques, une atrophie musculaire avec myosite interstitielle, phlébite et artérite de vaisseaux musculaires, une chromatolyse intense, vacuolaire même, des cellules des cornes antérieures. Carrière a démontré que la tuberculine pouvait déterminer des névrites. De notre côté, nous avons décrit une myélite parenchymateuse tuberculeuse. Cependant, dans ces deux cas de polynévrite, la pathogénie est complexe par l'existence clinique de grosses cavernes pulmonaires et d'albuminurie, par l'existence anatomique de lésions et des nerfs et des fibres musculaires et des vaisseaux intra-musculaires; aussi le terme de neuromyosite paraît-il bien s'appliquer à ces deux observations.

La polynévrite grippale
(en collaboration avec M. Babonneix).

Avec un apport personnel de trois observations, dont l'une, très curieuse par l'existence d'une diplégie faciale par névrite périphérique, d'autre part par la revision des cas déjà publiés, nous avons essayé de dégager la physionomie clinique de la polynévrite grippale : accident de la convalescence, à début parfois assez tardif, avec prédominance des troubles moteurs sur les troubles sensitifs, à localisation variable, soit troubles prédominants aux extrémités des membres, soit troubles disséminés sans ordre dans deux territoires nerveux périphériques, membres, nerfs oculaires, nerf optique, à marche irrégulière, sans grands troubles trophiques, sans psychose polynévritique, avec les réactions électriques des polynévrites en général, la polynévrite grippale est le plus souvent curable lorsqu'un diagnostic précoce a permis d'établir rapidement le traitement rationnel des polynévrites.

La polynévrite syphilitique.

Nous avons relevé dans la littérature médicale 13 cas de polyné-

vrite syphilitique, dont deux observations personnelles. Or ces observations forment 3 groupes : le 1er groupe comprend les troubles nerveux qui ne rentrent pas dans le cadre de la polynévrite aiguë ou subaiguë ; le 2e groupe comprend les polynévrites survenues chez des syphilitiques sous l'influence d'intoxications multiples, syphilis, mercure, lésions rénales, alcool ; le 3e enfin, les polynévrites qui paraissent causées exclusivement par la syphilis. Nos deux cas personnels rentrent dans cette catégorie, car les troubles moteurs ont apparu en dehors de toute intoxication médicamenteuse ou professionnelle, dans la période secondaire d'une syphilis maligne, et ont été améliorés par le traitement mercuriel. Or, des polynévrites semblables sont extrêmement rares (Rodet, Midleton, Fordyce, Grosz, Spillmann et Étienne). Elles peuvent affecter la forme ou sensitivo-motrice ou motrice pure ou pseudo-tabétique, et le pronostic en est favorable.

La rareté et la bénignité des polynévrites syphilitiques expliquent fort bien notre ignorance sur leur formule histologique ; cependant leur physionomie clinique ne paraissant pas différer essentiellement de celle des autres polynévrites toxiques et infectieuses, il est à présumer que cette ressemblance clinique doit avoir pour substratum une ressemblance anatomique et que, par suite, les lésions des vaisseaux doivent jouer un rôle très secondaire dans l'apparition des troubles moteurs. Si des examens venaient confirmer cette proposition, la polynévrite nous prouverait que la toxine syphilitique peut atteindre l'élément nerveux lui-même, que l'altération parenchymateuse peut être primitive et non sous la dépendance d'une lésion vasculaire spécifique, théorie généralement admise pour expliquer les altérations des éléments nerveux, observées dans le cours de la syphilis cérébro-spinale.

Polynévrite chez deux blennorragiques

(en collaboration avec le professeur Raymond).

Les observations de polynévrites au cours de la blennorragie sont, en somme, rares, d'autant plus que, par une analyse critique, nous avons vu que la littérature médicale avait été enrichie de plusieurs

cas très douteux, sinon même mal interprétés au point de vue de l'existence même des lésions névritiques. Dans nos observations, les malades ont été atteints de polynévrite sensitivo-motrice, l'une même a affecté la forme ascendante généralisée avec diplégie faciale; les troubles des réactions électriques étaient assez prononcés, et la guérison s'est produite d'une manière à peu près complète. Quel est le rôle exact de la blennorragie dans l'apparition des troubles névritiques? Dans nos cas, la relation de cause à effet nous paraît assez nette, puisque c'est dans le cours d'une blennorragie aiguë en dehors de toute autre cause d'intoxication que les accidents névritiques ont apparu. Mais un doute subsiste toujours à cause de la rareté de pareils accidents, malgré la fréquence de la blennorragie, de l'absence d'examen histologique, d'une démonstration expérimentale par la difficulté de se procurer des cultures et des toxines d'une part, un animal sensible d'autre part.

Le purpura.

Observations cliniques de purpuras d'origines variées (infectieux, toxiques), suivies de l'exposé des théories modernes sur la pathogénie des purpuras.

Lésions médullaires et névritiques dans un cas de gangrène sénile.

La part respective qui revient aux artères et aux nerfs dans la gangrène sénile a été discutée. Notre cas concerne un vieillard de 67 ans mort douze jours après le début d'une gangrène du pied gauche, d'abord sèche, puis humide. Nous avons trouvé une endartérite oblitérante athéromateuse de la tibiale postérieure, mais aussi des lésions de névrite du sciatique remontant au creux poplité et ayant déterminé une chromatolyse des cellules motrices des segments sacrés. Il nous a semblé que la névrite était consécutive à l'endartérite et qu'en somme la plaque de gangrène, qui s'était infectée, avait été le point de départ d'une véritable névrite ascendante.

Maladie bleue avec persistance du canal artériel

La malade présentait la symptomatologie de la maladie bleue: cyanose dès l'enfance avec accès de suffocation, déformation des doigts en baguette de tambour, hypertrophie du cœur, souffle diastolique, très rude, au niveau du bord droit du sternum, à la hauteur du quatrième espace intercostal. Or, à l'autopsie, nous avons constaté uniquement une dilatation extrême de l'artère pulmonaire avec insuffisance et sans rétrécissement, une persistance du canal artériel, de telle sorte que l'aorte et l'artère pulmonaire communiquaient par un orifice de 1 centimètre et demi de diamètre. Ainsi donc ce cas se distingue de la formule ordinaire de la maladie bleue, au point de vue clinique, par l'existence d'un souffle diastolique; au point de vue anatomique, par l'absence de rétrécissement de l'artère pulmonaire, par l'absence de malformation des cloisons interauriculaire et interventriculaire.

Un cas rare d'occlusion intestinale
(en collaboration avec M. Wiart),

Le cas concerne un homme de 42 ans, mort avec les signes d'une occlusion intestinale à rechutes. A l'autopsie, nous avons trouvé un volvulus; la partie terminale de l'intestin grêle formait 2 tours de spire autour de la racine du mésentère, comprimant ainsi la 3e partie du duodénum. Ce volvulus était de formation assez ancienne, par le fait de nombreuses adhérences, d'une dilatation hypertrophique très marquée du duodénum au-dessus du point de striction, enfin par la dégénérescence calcaire d'une branche artérielle nettement localisée au point serré. Voilà donc les deux points intéressants de cette observation : intensité et ancienneté du volvulus.

DOCUMENTS DIVERS

Observations in thèses ADELINE, ASTIE, BARAKS, CAZAL, LE DOSSEUR, LOPES, PICHARDIE, RASKINE, SEYER

Gazette des hôpitaux. — Compte rendus de la Société de neurologie de Paris.

Gazette des hôpitaux. — Compte rendus des Congrès de neurologie.

Revue neurologique. — Analyses de travaux de neurologie.

Journal de Physiologie et de Pathologie générale. — Analyses des travaux de neurologie.

Gazette des hôpitaux. — Compte rendu du Congrès de médecine interne, 1902.

TABLE DES MATIÈRES

22-11-03. — Tours, Imp. E. ARRAULT et Cie